Aus der I. med. Klinik der Kgl. Charité.

Über Hemiatrophia faciei progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT
ZU BERLIN.

Von

Rudolf Korn

approb. Arzt aus Tübingen
Unterarzt beim Inf.-Reg. Kaiser Friedrich, König von Preußen
(7. Württemb.) Nr. 125.

Tag der Promotion: 18. Februar 1910.

Hadersleben 1910.
Buchdruckerei von W. L. Schütze.

101

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Referent: Prof. Dr. **His.**

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41533914_0136

Die Hemiatrophia faciei*) progressiva (Hemiatrophia facialis progressiva, der umschriebene Gesichtsschwund, neurotische Gesichtsatrophie, aplasie lamineuse progressive, trophonévrose faciale) ist zuerst von Romberg ausführlich beschrieben worden. Von ihm rührt die Auffassung derselben als Trophoneurose her, welche später durch Samuel eingehend begründet wurde. Romberg hat durch die Auffassung zum erstenmal das Interesse auf die bis dahin wenig beachtete Rarität hingelenkt. Daß sich an seine Mitteilungen eine kleine Literatur angeschlossen hat, verdankt die Hemiatrophia faciei zunächst nicht ihrer klinischen Bedeutung, sondern vor allem dem physiologischen Interesse, das sich an sie knüpfte.

Virchow sagt gelegentlich seines im Jahre 1880 in der Berliner Medizinischen Gesellschaft gehaltenen Vortrages über Hemiatrophia faciei: „Es gibt wenige Erscheinungen im Gebiet der Nervenpathologie, welche so sehr zur Erklärung anreizen und in welcher die Natur scheinbar ein so scharfes Experiment für die Trennung der verschiedenen Faserarten in den peripherischen Nerven vorführt."

Die Krankheit hatte bis in die letzte Zeit hauptsächlich theoretische Bedeutung. Man kümmerte sich um sie, weil sie die Existenz selbständiger, d. h. nicht mit Lähmung oder Unempfindlichkeit verbundener Ernährungsstörungen, die von Veränderungen des Nervensystems abhängen, zu beweisen scheint. Erst in

*) Es ist von Steinert und Heinemann vorgeschlagen worden, statt „facialis" „faciei" zu sagen. Ich schließe mich diesem Vorschlage an, da der Ausdruck „facialis" schon manchmal irregeführt hat, indem der Prozess mit dem Nervus facialis in Zusammenhang gebracht wurde.

jüngster Zeit hat man begonnen, auf Grund der theoretischen Überlegungen und Erkenntnisse auch an die Therapie der Krankheit heranzutreten und hat dadurch der Krankheit auch eine klinische Bedeutung verschafft.

Den ersten hierher gehörigen Fall hat Parry (1825) beobachtet, ohne ihn jedoch genauer zu beschreiben. Bergson (1837) hat zuerst die Möglichkeit einer primären Affektion der Gefäßnerven ausgesprochen und berief sich dabei auf den Umstand, daß in dem von ihm beschriebenen Falle die Carotis der atrophischen Seite schwächer pulsierte, als die der gesunden.

Nach ihm hat sich Romberg (1846/1851), wie schon erwähnt, mit der Krankheit näher beschäftigt, indem er, allerdings anschließend an die obige Erklärung, diese zum erstenmal theoretisch näher begründete.

Eine von der Romberg'schen Auffassung abweichende Theorie hat Stilling (1840) in seiner Abhandlung über „Spinalirritation" aufgestellt. Er suchte die Beteiligung der vasomotorischen Nerven genauer zu formulieren und führt die Krankheit zurück auf eine „verminderte Reflexion der sensiblen Gefäßnerven auf die entsprechenden vasomotorischen" und zwar der vom zweiten Aste des Trigeminus stammenden Nervenzweige, die sich an den Gesichtsarterien verzweigen. Dies sei möglicherweise bedingt durch eine circumscripte Läsion jener Fasern infolge Erschütterung, Zerreißung oder Extravasat.

Der Engländer Moore (1852) faßt das Leiden auf als eine besondere Erscheinungsform der progressiven Muskelatrophie und zwar der vom Facialis innervierten Muskeln.

Bärwinkel (1868) sucht in dem von ihm beobachteten Falle, wo es sich um eine Gesichtsatrophie im Gebiete des Nervus infraorbitalis handelte, den Nachweis zu liefern, daß hier eine Erkrankung des Ganglion sphenopalatinum angenommen werden müsse. Welcher Art die Affektion desselben sei, lasse sich nicht entscheiden. Bei Erkrankung sämtlicher Trigeminus-

äste nimmt Bärwinkel das Ganglion Gasseri als Ausgangspunkt an.

Im Gegensatz zu seinen Vorgängern leugnet Lande (1870) den neurotischen Ursprung der Krankheit vollständig und stellt die Behauptung auf, daß es sich hierbei um eine genuine und primäre Atrophie des Fettzellgewebes handle, wobei das elastische Gewebe intakt bleibe und durch seine Retraktion zu Druckschwund der übrigen Gewebe, besonders auch zur Verengerung der Kapillargefäße und dadurch bedingten weiteren Ernährungsstörungen Veranlassung gebe. Die neuralgischen oder paralgischen Sensationen und die Erscheinungen der kutanen Anaemie sucht Lande durch diese Retraction der elastischen Fasern bei Schwund der übrigen Bindegewebselemente zu erklären.

Guttmann (1873) sucht die Ursache in einer direkten Beteiligung der vasomotorischen Gesichtsnerven, namentlich auf ihrem Verlaufe innerhalb des Trigeminus.

Eulenburg (1873/78) schließt sich im allgemeinen der Romberg'schen Auffassung an und macht nur auf die Aehnlichkeit und häufige Koincidenz mit Sklerodermie aufmerksam.

Eine ganz neue Auffassung der Hemiatrophie wurde von Seeligmüller inauguriert, ohne daß sie sich zu einer bis heute allgemein anerkannten Theorie ausgebildet hätte. Er führt eine ganze Reihe von Fällen auf eine Erkrankung des Halssympathicus oder seines obersten Ganglions zurück, obgleich klinisch nur das eine oder das andere Symptom der Sympathicuserkrankung beobachtet wurde. Auch er acceptiert die Romberg'sche Theorie. Seine Auffassung ist jedoch bis zum heutigen Tage nicht unbedingt anerkannt worden.

Charcot (1879) spricht sich auch für den trophoneurotischen Ursprung der Krankheit aus, ebenso später Virchow, Nothnagel, Eichhorst, Strümpell, Gowers, Hirt, Oppenheim.

Im Jahre 1888 hat Mendel im Neurologischen Centralblatt einen Sektionsbericht von Hemiatrophie

veröffentlicht. Er wies eine ausgesprochene Neuritis im Trigeminus nach. Auf Grund dieses Befundes spricht er die Ansicht aus, daß in diesem Falle das entzündliche Lokalleiden, nach welchem die Atrophie aufgetreten war, als Ursache der Krankheit aufzufassen sei. Seine Ansicht fand überall Anklang, wurde bald verallgemeinert, und die Mehrzahl sah nunmehr in der Hemiatrophie nichts anderes als das Resultat einer Trigeminusaffektion, bei der die vasomotorisch-trophischen Fasern schwer geschädigt wurden. Für diese Auffassung sprach auch entschieden das häufige Vorkommen von Störungen der Sensibilität und Motilität im Trigeminus, und dann der Umstand, daß die Verteilung der atrophischen Gebiete an die Endausbreitungen des Trigeminus geknüpft ist. Die Sympathicustheorie wurde seitdem von den meisten bestritten.

Auch Möbius (1895) hat die Auffassung Seeligmüllers als irrig bezeichnet, indem er darauf aufmerksam macht, daß jedes einzelne Symptom der Sympathicusreizung isoliert durch Erregung der Hirnrinde hervorgerufen werden könne, aber auch die Trigeminustheorie leuchtet Möbius nicht ein. Er sieht in der Hemiatrophie einfach eine Hautaffektion und sagt, daß sie die Wirkung einer örtlichen Schädlichkeit sei, d. h., daß durch die Schleimhaut oder die Haut ein Gift eindringe, sich darin langsam verbreite und die Gewebe, soweit es sie erreichen könne, zum Schwunde bringe.

Jendrassik (1897) vermutet den primären Sitz da, wo Trigeminus und Sympathicus nahe zusammen liegen, d. i. am Ganglion Gasseri; zum Schluß seiner Arbeit scheint es ihm am wahrscheinlichsten, daß „diese Krankheit aus einer Läsion der sympathischen Kopfganglien oder der mit denselben verbundenen Remak'schen Nervenfasern hervorgeht."

Dies sind die Theorien, wie sie bisher über das Wesen dieser Krankheit aufgestellt worden sind.

Eine nähere Diskussion dieser Theorieen an der Hand eines auf der I. Med. Klinik der Kgl. Charité beobachteten und mir zur Bearbeitung überwiesenen Falles, sowie an der Hand der in der Literatur vorkommenden Fälle, beabsichtigt die vorliegende Arbeit.

Zunächst bringe ich die Krankengeschichte meines Falles.

Mein Fall betrifft eine 29jährige Näherin (E. G.), die sich wegen einer Nephritis in der Charité befindet.

Der Vater der Patientin litt wiederholt an Rheumatismus, war sonst gesund und kein Potator. Er ist mit 57 Jahren an einem Herzschlag gestorben. Die Mutter starb an einem Nierenleiden. Großeltern mütterlicherseits und 2 Geschwister magenleidend. Tuberkulose, Nerven- und Geisteskrankheit, abnorme Charactere sind in ihrer Familie nicht vorgekommen. Pat. hatte als Kind Scharlach und Masern gehabt und verschiedene andere Krankheiten, über die sie nichts mehr zu berichten weiß. Sie hat sich körperlich und geistig leidlich entwickelt, sie soll jedoch bis zum 7. Lebensjahre so undeutlich gesprochen haben, daß man sie nur schwer habe verstehen können. Statt ‚g' und ‚k' habe sie stets ‚d' gesagt. Sie kam deshalb auch später zur Schule. Etwas blaß und schwächlich sei sie immer gewesen. Rachitis hatte sie nicht. In der Schule kam sie gut mit. Mit dem 16. Jahre begannen ihre Menses, die sich stets unregelmäßig zeigten und mit starken Blutverlusten und schwerem Unwohlsein verbunden waren. Mit 17 Jahren soll sie Husten und etwas Auswurf gehabt haben, und damals vom Arzte mit Kreosot behandelt worden sein, worauf nach einigen Monaten der Husten wieder vollständig geschwunden sei.

Mit 17 Jahren bemerkte die Patientin, ohne daß vorher ein Trauma oder eine Infektionskrankheit vorausgegangen war, daß ihr rechtes oberes Augenlid herabsank. Von einer Veränderung der Pupille will sie nichts bemerkt haben. Sie bemerkt aber auch jetzt, ausdrücklich darauf hingewiesen, einen Unterschied ihrer Pupillen, trotzdem derselbe ein deutlicher ist, nicht. Schmerzen hatte sie hierbei absolut nicht, und sie beachtete die Sache kaum. Ein Einsinken des Gesichts bemerkte sie nicht, auch ihre Eltern und Geschwister machten sie nicht darauf aufmerksam. Hautverfärbung und Haarausfall haben sich nicht eingestellt. Patientin zeigt eine Photographie von sich aus dem 19. Lebensjahre, worauf die Hemiatrophie bereits

— allerdings in bedeutend schwächerem Maße — zu erkennen ist. Mit 20 Jahren hatte sie einen normalen Partus ohne Störungen des Wochenbetts. Das Kind starb nach 14 Tagen an Lebensschwäche. Einige Monate später hatte sie einen Abscess am linken Oberarm und einen zweiten in der rechten Inframaxillargegend. Bei beiden erfolgte Heilung ohne Incision. Mit 23 Jahren angeblich Nierenentzündung, in den folgenden Jahren Besserung und jetzt erneutes Auftreten derselben. Mit 25 Jahren spontane Entzündung des linken Handgelenkes, die zu Ankylose des Gelenkes führte. Seitdem ist ihr linker Arm schwächer als der rechte. Patientin gibt an, nie geschlechtskrank gewesen zu sein. Schmerzen im Gesicht, Muskelzuckungen — vor allem in den Kaumuskeln — hat Patientin nie gehabt. Dagegen, wie sie angibt, immer schon häufige Kopfschmerzen und zwar in der letzten Zeit besonders auf der rechten Seite. Die Patientin hat nie Not gelitten und gut gewohnt.

Patientin ist eine mittelgroße Person von mäßig starkem Knochenbau, geringer Muskulatur und mäßigem Fettpolster. Die Herztöne sind rein und kräftig. Der Spitzenstoß befindet sich im 5. linken Interkostalraum 1—2 Querfinger innerhalb der Mamillarlinie. Die Herzgrenzen sind die normalen. Puls 54. Ueber der Lunge hört man überall reines vesiculäres Atmen. Die Röntgendurchleuchtung der Lunge und speziell der Lungenspitzen ergab normalen Befund. Der Digestionstractus bietet nichts Besonderes. Der Urin enthält Eiweiß (4—10 $^{0}/_{00}$), zahlreiche hyaline und granulierte Cylinder und rote Blutkörperchen. Die Urinmenge ist vermindert, das spezifische Gewicht hoch. Es bestehen keine Oedeme.

Die Patientin zeigt eine Asymetrie beider Gesichtshälften und zwar ist die rechte Hälfte kleiner und magerer als die linke. Trotz einer allgemeinen Magerkeit des Gesichtes tritt doch der Unterschied deutlich hervor. Die Weichteile der Wangengegend erweisen sich als besonders stark eingefallen, so daß Jochbogen und Unterkiefer deutlich hervortreten. Abgemagert sind auch die rechte Schläfen- und Stirngegend. Am Kinn, nach der Medianlinie zu, tritt die Atrophie nicht mehr

so deutlich hervor. Die rechte Lidspalte ist bedeutend enger als die linke. Das rechte obere Lid hängt schlaff herab; die Haut der Lider zeigt keinen Unterschied gegen links. Die Lidhaare sind normal. Die Brauen rechts spärlicher als links. Der rechte Bulbus liegt etwas tiefer als der linke.

Die rechte Nasolabialfalte ist schärfer ausgeprägt als die linke. Die Nasenflügel und Nasenlöcher sind gleich groß. An den Lippen tritt keine Atrophie hervor. Sie bedecken auch auf der rechten Seite die Zähne. Der Mund ist in der Ruhe geschlossen. Zwischen den beiden Ohrmuscheln besteht in Bezug auf Länge und Form kein Unterschied. In der rechten Inframaxillargegend befindet sich eine Narbe mit auffallend dünner Hautdecke. (Sie rührt von dem Abscess im 20. Lebensjahre her.)

Die Haut des Gesichts ist rechts blaß und welk, links normal gerötet. Vermehrte oder verminderte Pigmentierung, gruben- oder rinnenförmige Einsenkungen, gesteigerte Hautdesquamation *) weist die Haut der rechten Gesichtshälfte nicht auf. Die aufgehobene Hautfalte ist bedeutend dünner als links. Das Unterhautzellgewebe scheint stark geschwunden zu sein. Was die Temperatur der Haut betrifft, so ist sie dem Gefühl nach rechts niedriger als links; die Haut fühlt sich rechts trockener an als links. Während der Untersuchung rötete sich einigemale die linke Wange plötzlich, während die atrophische ihre Farbe beibehielt. Derselbe Zustand soll nach Aussage der Patientin hin und wieder nach dem Einnehmen von Aspirintabletten auftreten. Am Schwitzen, das bei der Patientin nach Trinken von heißer Milch prompt eintrat, nimmt die rechte Seite fast gar keinen Anteil. Nur die Nasengegend wird etwas feucht. Besonders stark ist der Unterschied an der Schläfen- und Unterkiefergegend.

Die Färbung des Zahnfleisches und der Schleimhaut des Mundes zeigt rechts und links keinen Unterschied.

---

*) Derartige Hautveränderungen sind bei Hemiatrophie häufig beschrieben.

Auch die Knochen scheinen sich an der Hemiatrophie zu beteiligen, trotzdem exakte Messungen zu keinem sicheren Resultat geführt haben. Knocheneinsenkungen lassen sich nicht tasten. Die Zähne sind beiderseits gleich stark entwickelt.

Die Geruchsempfindung ist gut, ebenso die Sehschärfe beider Augen.

Die vom Oculomotorius innervierten Augenmuskeln zeigen keine Innervationsstörungen.

Die rechte Pupille ist bedeutend enger als die linke. Sie ist oval verzogen und steht nicht ganz in der Mitte. Ihr Längsdurchmesser läuft schräg von außen oben nach innen unten. Die linke Pupille ist ebenfalls längsoval. Ihr Längsdurchmesser steht jedoch senkrecht. Pupillarreflex, Accomodation und Konvergenz beiderseits augiebig und prompt. Nach Einträufeln von Atropin erweitern sich beide Pupillen, die rechte jedoch etwas weniger als die linke. Bei Druck auf das Ganglion cervicale supremum erweitert sich die Pupille nicht. Der Augenhintergrund ist links normal, während sich rechts eine leichte Retinitis albuminurica befindet.

Trochlearis und Abducens intakt.

Weder die motorische, noch die sensible Wurzel des Trigeminus zeigt eine Abweichung von der Norm. Auf rechter wie linker Wange werden feine Berührungen wahrgenommen und richtig lokalisiert. Spitz und stumpf wird überall richtig unterschieden. Warm und kalt wird erkannt. Feine Nadelstiche werden schmerzhaft empfunden. Der Cornealreflex ist beiderseits vorhanden.

Beim Sprechen, Lachen und Zähnefletschen, Stirnrunzeln ist eine Asymmetrie nicht zu bemerken. Höchstens geschieht das Augenzukneifen rechts etwas mangelhafter als links. Die Muskeln des Gesichts sind nicht atrophisch. Ihre elektrische Erregbarkeit ist intakt. Das Gaumensegel steht beiderseits gleich hoch. Das Zäpfchen steht in der Mitte. Die Tränensekretion ist rechts etwas stärker als links.

Das Gehör ist normal, Weber in der Mitte, Rinné beiderseits positiv.

Die Sprache zeigt keine Besonderheiten.

Die herausgestreckte Zunge steht gerade und zittert nicht. Sie ist symmetrisch beschaffen und nirgends atrophisch.

Geschmack, Speichelsekretion intakt, ebenfalls Vagus und Accessorius.

Die Reflexe in den oberen Extremitäten sind normal. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind leicht gesteigert, der Fußklonus ist leicht angedeutet.

Schmerzhaft zeigt sich der Druck auf den rechten Supraorbitalpunkt, linken Mentalpunkt und rechten Inquinalpunkt, sowie auf das Ganglion cervicale supremum.

Macht man über der Haut mit einem harten Gegenstand einen Strich, so tritt ein breitstreifiges und unscharf begrenztes, lebhaftes Nachröten auf, das links stärker ist als rechts. Dieser rote Streifen tritt schnell auf und blaßt ebenso rasch wieder ab.

Sonst ließen sich bei der Patientin außer der bereits erwähnten Nephritis keinerlei Störungen nachweisen, insbesondere sind sonstige Asymmetrieen, Struma, Skoliose, Caput obstipum bei ihr nicht zu finden. Der Komplementablenkungsversuch ist negativ ausgefallen.

Aehnliche Fälle *) finden sich bereits in der Literatur. Ueber einige von diesen will ich kurz berichten:

I. Friedenthal: (Prager med. Woch. 1876. Nr. 13).

14jähriges Mädchen. Bis zum 11. Jahre gesund. Plötzlich heftiges Kopfweh, besonders am Hinterhaupt mit Fieber, Appetitlosigkeit und Schlaflosigkeit. Bald darauf auf der rechten Wange unterhalb des Jochbeins ein Pfennig-großer weißer Fleck. Zugleich magerte die rechte Wange schnell ab.

Status: Rechtsseitige totale Atrophie der Weichteile. Das Gesicht ist nach rechts verzogen. Haut

*) Was die Casuistik der Hemiatrophie betrifft, so möchte ich darauf hinweisen, daß sie in den Arbeiten von Lewin, Ziemssen-Wette, Steinert, Fromhold-Treu zusammengefast ist. Lewin hat eine Tabelle gegeben und diese haben Steinert und Fromhold-Treu fortgeführt. Die lezten Fälle finden sich bei Beer, Lange, Kracht und Heinemann. Es sind im ganzen 189 Fälle, von denen jedoch eine ganze Reihe als nicht echt ausfallen dürfte.

blaß und welk, stellenweise braun pigmentiert und eingesunken. Fett geschwunden, Muskeln leicht atrophisch. Auge tief in der Orbita. Pupille rechts weiter wie links. Kopfhaare rechts heller und spärlicher. Temperatur rechts herabgesetzt. Sonst alles (Knochen, Ohren, Gebilde der Mundhöhle etc.) normal.

II. Leskowski: (Oborz. Psych. Neurol. u. exper. Psych. 1905. Nr. 1).

10jähriges Mädchen; die übrige Familie völlig gesund. Seit 4 Jahren ist den Eltern die Verkleinerung der rechten Gesichtshälfte aufgefallen. Rechte Pupille ist etwas kleiner als die linke. Das Augenlid ist rechts stark verdünnt, an seinem inneren Drittel fehlen die Wimpern. Es besteht rechterseits Enophthalmos; an der Atrophie der rechten Gesichtshälfte beteiligen sich auch Muskeln und Knochen. Der Nasenflügel der kranken Seite gleichfalls atrophisch.

III. Brunner: (Petersb. med. Zeitschrift. 1871).

Im 24. Lebensjahre Abmagerung der linken Gesichtshälfte unter gleichzeitigem Wegfall des Errötens und Schwitzens. Die Temperatur der linken Wange war geringer als die der rechten. Die linke Pupille war anhaltend erweitert, der Bulbus leicht prominent.

IV. Schlesinger, Alfred:
(Arch. f. Kinderheilk. 1905, Bd. 42, p. 374).

10jähriges Mädchen. Mit 4 Jahren Masern. Seitdem anämisch. Wenige Monate nach der Masernerkrankung wird die Haut erst der linken, dann der rechten Wange immer dünner und verfärbt sich bräunlich-violett. Nicht lange darauf Schwund der Weichteile und des subkutanen Fettgewebes dieser Gegend. Patientin hat keine Schmerzen. Rechte Pupille etwas enger als die linke, ebenso die rechte Lidspalte etwas enger als die linke.

Was zunächst die Nierenerkrankung in unserem Falle betrifft, so müssen wir aus dem Urinbefund die Diagnose akute haemorrhagische Nephritis stellen. Eine Ursache für diese Nephritis läßt sich nicht eru-

ieren. Bei der gleichmäßigen Abmagerung der rechten Gesichtshälfte unserer Patientin, bei dem Fehlen von Caput obstipum und Halswirbelsäulenskoliose, bei welchen ebenfalls halbseitige Gesichtsverkleinerungen vorkommen, kann es sich nur um eine Hemiatrophie handeln und zwar wegen der gleichzeitigen Augenveränderungen, wie wir gleich sehen werden, um diejenige Form von Hemiatrophie, welche Oppenheim als die sympathische bezeichnet hat. Die Verengerung der Pupille, das Herabsinken des oberen Augenlides, der Enophthalmus deuten auf Lähmung der oculopupillären Fasern des gleichseitigen Halssympathicus und die Blässe, das Fehlen des Errötens und der Schweißsekretion auf Reizung der vasomotorischen Fasern in demselben.

Daß sich die Retinitis albuminurica gerade auf der Seite der Hemiatrophie fand, läßt an die Möglichkeit eines Zusammenhangs beider denken, vielleicht in dem Sinne, daß sich die Retinitis an dem durch die Hemiatrophie gesetzten locus minoris resistentiae gebildet hat.

Diese eben erwähnten Sympathicussymptome finden wir, wenn wir von den Fällen, die nur Ptosis und sonst keinerlei Symptome, die sich auf den Sympathicus beziehen lassen, absehen, bei ungefähr 10 % aller Fälle von Hemiatrophie.

Die genannten Fälle mit Ptosis als einzigem Sympathicussymptom gehören jedoch wahrscheinlich auch hierher. Sie lassen sich aber schwer zählen, da die Angaben in dieser Beziehung sehr unvollständig und unzuverlässig sind. Bald ist in den Berichten von „Verengerung der Lidspalte", bald von „Ptosis" die Rede. Eine Verengerung der Lidspalte braucht nun absolut nicht immer Ptosis zur Ursache zu haben, sondern kann auch durch den für Hemiatrophie charakteristischen Gesamtschwund der Gewebe, und hier namentlich des retrobulbären Fettgewebes (Zurücksinken des Bulbus) bedingt sein, worauf Schweninger und Buzzi (1890) aufmerksam machen. Es wird sich jedenfalls empfehlen, in Zukunft genau darauf zu achten, ob Ptosis oder Schwund des retrobulbären Fettgewebes Ursache der Lidspaltverengerung ist.

Es sei mir nunmehr gestatet, noch etwas näher auf die schon oben kurz erwähnten verschiedenen Theorieen über die Hemiatrophie einzugehen und ihre Wertigkeit gegeneinander abzuwiegen.

Wir müssen unterscheiden zwischen Theorieen, welche einen neurotischen Ursprung der Krankheit annehmen, und solchen, welche die Atrophie als eine genuine, idiopathische, nicht von Innervationsstörungen abhängige betrachten.

Unter den neurotischen Theorieen haben wir als Hauptdifferenzpunkt die Annahme einer primären Beteiligung der vasomotorischen oder der trophischen Nerven — also der Auffassung des Leidens als Angioneurose oder Trophoneurose. Hieran knüpft sich die Frage nach der ausschließlichen oder praevalierenden Beteiligung verschiedener Kopfnerven, insbesondere des Facialis, Trigeminus resp. seiner Ganglien und des Sympathicus cervicalis. Bei dem nahezu gänzlichen Mangel pathologisch-anatomischer Data sind wir bei der Beantwortung der in Rede stehenden Fragen vollständig auf das Gebiet physiologisch-experimenteller Beobachtungen hingewiesen. (Ziemssen.)

Was zunächst Bergson's Theorie betrifft, so ist das Symptom des schwächeren Pulsierens der gleichseitigen Carotis, wie da und dort zu lesen ist, einerseits zu unbestimmt und andererseits in der Mehrzahl der Fälle gar nicht vorhanden. Auch in meinem Falle war dies Symptom nicht vorhanden.

Die Annahme Stilling's hat entschieden etwas Gezwungenes. Es ist kaum einzusehen, warum wir eine verminderte Reflexion von sensiblen auf vasomotorische Fasern, und nicht vielmehr eine direkte Läsion der letzteren als Ursache der Atrophie anschuldigen sollen, zumal die sensiblen Funktionen im Gebiete des Trigeminus im allgemeinen durchaus keine Alteration zeigen. (Ziemssen.)

Bei Moore's Erklärung genügt es schon daran zu erinnern, daß die Atrophie der Muskeln in den meisten Fällen ganz fehlt, jedenfalls gegenüber der Ernährungsstörung in den Integumenten vollständig zurücktritt, und da wo sie vorhanden ist, weit mehr das mo-

torische Gebiet des Quintus als das des Facialis betrifft. Der Moore'schen Annahme liegt offenbar eine Verwechslung mit der progressiven Atrophie der Kopfmuskeln zu Grunde. (Ziemssen.) Auch in unserem Fall sind die Muskeln nicht atrophisch. Die elektrische Erregbarkeit ist vollständig intakt.

Die sehr künstlich aufgebaute Lande'sche Theorie, die sich übrigens nur auf 11 Beobachtungen stützt und jeglicher anatomischen Basis ermangelt, unterliegt mannigfachen Bedenken. Ebenso unwahrscheinlich erscheint die Möbius'sche Erklärung.

Schon der Umstand, daß die Atrophie fast immer nur eine Gesichtshälfte befällt und genau mit der Mittellinie abschneidet, ferner das Vorausgehen sensibler und motorischer Reizerscheinungen im Gebiete des N. trigeminus und die häufige Combination mit Sympathicussymptomen, wie diese auch in unserem Falle vorhanden ist, sprechen auf das Entschiedenste zu Gunsten eines neurotischen Ursprungs.

Die Lande'sche Hypothese würde übrigens keineswegs die Mitwirkung trophischer Nerven bei der Entstehung der Krankheit ausschließen oder überflüssig machen, denn der Schwund des Fettzellgewebes selbst könnte möglicherweise, wie wir später sehen werden, auf einer Läsion vasomotorisch-trophischer Nerven beruhen. Man wird deshalb von der Lande'schen und Möbius'schen Hypothese absehend, doch wiederum zu der Annahme eines nervösen Ursprungs zurückkehren müssen, wenngleich zugegeben werden muß, daß, wie soeben ausgeführt, einige der früheren Vertreter dieses Standpunktes in Einzelheiten ihrer Deutung fehlgegriffen haben.

Wenn wir demnach auf diesen Standpunkt zurückgreifen in Uebereinstimung mit den neueren Bearbeitern der Frage (Seeligmüller, Oppenheim etc.), so würde sich zunächst die Frage erheben, welche Nerven wohl die erkrankten sind.

Die motorischen Fasern können, wie wir bereits gesehen haben, nicht in Betracht kommen, weil uns in der großen Mehrzahl der Fälle selbst der geringste Anhaltspunkt fehlt, der zu der Annahme einer

Affektion motorischer Nerven berechtigen könnte. Auch wäre es undenkbar, daß durch eine derartige Erkrankung Schwund der Haut, des Fettes und der Knochen entstehen sollte. (Steinert.)

Ebenso wenig kann man annehmen, daß die Hemiatrophie durch Einflüsse sensibler Nerven hervorgerufen werde. Es sind zwar Anomalien der Sensibilität ziemlich häufig zur Beobachtung gelangt, dieselben sind jedoch gewöhnlich nur ganz vorübergehend und untergeordnet. Die Atrophie muß also auf Störungen anderer Nervenfasern beruhen. Es bleiben uns nur noch die vasomotorischen Nervenfasern zur Erklärung übrig. (Steinert.)

Die Auffassung der Hemiatrophie als eine Angioneurose, d. h. als durch einen chronischen Reiz- oder Lähmungszustand der vasomotorischen Fasern des Trigeminus bedingt, ist, besonders in den Fällen mit Störungen von Seiten der Vasomotoren, gewiß die nächstliegende.

Die Blässe und Temperaturerniedrigung der Haut, das Fehlen des Errötens, das subjektive Kältegefühl und die zuweilen vorkommende schwächere Pulsation der Gefäße der betroffenen Seite wird auf einen Krampfzustand der Vasomotoren zurückgeführt. Dadurch erhalten die Gewebe weniger Material zu ihrem Aufbau und atrophieren. Gegen diese Auffassung lassen sich jedoch ebenfalls schwere Bedenken geltend machen. Zunächst ist ein derartig langer Reizzustand, wie er hierzu nötig wäre, ziemlich unwahrscheinlich (Guttmann). Wir kennen keine Analoga am übrigen Körper. Stets folgt einer Reizung der Vasomotoren in Kürze Erschlaffung nach. Weiterhin würde, wie auch Samuel bemerkt, eine derartige Verminderung oder Abschneidung der Blutcirculation doch sicher bald Entzündung, Erweichung oder Gangrän zur Folge haben und nicht einfache Atrophie, oder es würde sich bei Krampf eines kleinen Bezirkes bald ein Collateralkreislauf ausbilden, so daß die Ernährung des betreffenden Gebietes so gut wie gar nicht beeinflußt würde. Das zuweilen vorkommende schwächere Pulsieren einzelner Gefäße hat Steinert dadurch zu erklären ver-

sucht, daß das Gebiet, das die Gefäße zu versorgen haben, durch Atrophie verkleinert worden ist, und infolgedessen einer geringeren Blutzufuhr zu seiner Ernährung bedarf als das normale. Die Blässe der Haut, die ebenfalls auf Vasomotorenreizung schließen läßt, erklärt sich in einer großen Zahl dieser Fälle auch anders. Sie ist vielleicht verwechselt worden mit Pigmentschwund der Haut, welcher häufig mit Hemiatrophie einhergeht. Wir sehen also, daß es ziemlich unwahrscheinlich ist, daß derartige Störungen von Seiten des Vasomotorensystems die Entstehung einer Hemiatrophie veranlassen. Außerdem sind diese Störungen in den wenigen Fällen, wo wir sie finden, nur von kurzer Dauer und vorübergehender Natur.

Noch viel weniger sind wir natürlich zu einer solchen Annahme berechtigt bei denjenigen Fällen von Hemiatrophie, wo kein einziges Symptom auf das Vorhandensein einer Gefäßerkrankung deutet. Es ist dies die Mehrzahl der Fälle.

Die Affektion muß nach alledem auf einer anders artigen Störung beruhen. In der Tat halten heutzutage nur noch ganz wenige Beobachter an dieser Theorie der Angioneurose fest; die meisten sind jetzt der Ansicht, daß die Hemiatrophie zur Klasse der Trophoneurosen gehört.

Die einen glauben mit S a m u e l an das Vorhandensein spezieller trophischer Nerven und Centren und sehen diese als lädiert an, die anderen sprechen nur von einer Störung des trophischen Einflusses des Nervensystems auf das Gewebe und überlassen es der Zukunft, zu entscheiden, ob dieser Einfluß auf speziellen uns noch unbekannten Bahnen nach dem Körpergewebe gelangen, oder ob er die uns bekannten Bahnen hierzu benütze. Es entsteht die Frage, in welchen Nervensträngen haben wir diese den trophischen Einfluß vermittelnden Fasern zu suchen, und woher stammen diese Fasern? In Betracht kommen der N. facialis, N. trigeminus und der Halssympathicus. Der Facialis, der lediglich motorische Funktion hat, dürfte wohl ohne weiteres auszuschließen sein, weil Facialisstörungen fehlen. Es kann sich nur um den Trigeminus oder

Sympathicus handeln. Für den Trigeminus spricht vor allem der Mendel'sche Sectionsbefund, wo bei einer linksseitigen Hemiatrophie in sämtlichen Aesten des gleichseitigen Trigeminus die Endprodukte einer Neuritis interstitialis prolifera gefunden wurden.

Weiterhin sprechen für den Trigeminus die Häufigkeit von Störungen der Sensibilität und Motilität des Trigeminus im Beginn der Erkrankung, und drittens der Umstand, daß die Hemiatrophie an den Ausbreitungsbezirk der Trigeminusäste geknüpft ist. Aus diesen drei Momenten geht hervor, daß in dem Trigeminus die in Betracht kommenden Nervenfasern wohl am ehesten zu suchen sind.

Der Trigeminus ist jedoch bekanntlich ein gemischter Nerv. Er enthält sensible und motorische Fasern, Geschmacksfasern, secretorische Fasern für Tränen-, Speichel- und Schweißdrüsen und vasomotorische Fasern. Es ist nun zunächst schwer zu sagen, welche von diesen Fasern gerade die betroffenen sind. Die sensiblen und motorischen können wir nach unseren obigen Betrachtungen ausschließen.

Da sich die vasomotorischen Fasern am gleichmäßigsten mit dem Trigeminus verzweigen, so wird die Aufmerksamkeit in ganz besonderem Maße auf sie gelenkt. Wenn wir auch einen chronischen Krampfzustand dieser Nerven als äußerst unwahrscheinlich ansehen müssen, so ist darum dieses Nervensystem noch lange nicht von der Betrachtung auszuschließen. Es ist leicht möglich, daß der trophische Einfluß durch eine uns bis heute noch völlig unbekannte Funktion der Vasomotoren zustande kommt. Was wir bis jetzt von diesem Nerven wissen, ist sehr wenig und spricht keineswegs gegen eine derartige Annahme.

Die vasomotorischen Fasern stammen aus dem Halssympathicus, und es läßt sich infolgedessen an die Möglichkeit einer Beteiligung dieses Nervenstammes bei der Entstehung der Hemiatrophie denken, zumal, da uns bekannt ist, daß der Sympathicus die feineren Lebensvorgänge des tierischen Körpers zu regeln hat.

Dasselbe würde auch unter der Annahme von trophischen Nervenfasern gelten, die ebenso den Weg

durch den Sympathicus in die peripheren Nervenstämme nehmen könnten.

Die Erklärung von Krankheitserscheinungen wird neuerdings immer mehr von diesem Nervengebiete geschöpft. Einzelne interessante Beobachtungen über anatomische Veränderungen an demselben geben uns neue positive Unterlagen hierfür, und die Resultate der Experimente laden unmittelbar zu pathologischer Verwertung ein.

Cl. Bernard (1852) zeigte, daß Durchschneidung des Halssympathicus an Hunden, Katzen und Kaninchen Erweiterung der kleinen Gefäße bewirke, so namentlich der Arterien, und durch den gesteigerten Blutzufluß Temperaturerhöhung und Vermehrung der Secretion. Daß außerdem, was für uns das wichtigste ist, Verengerung der Pupille und Ptosis auf der gleichen Seite zustande kommt, haben zuerst Pourfour du Petit (1727) und später Biffi (1846) durch Versuche an Kaninchen und Hunden bewiesen. Auch wissen wir„ daß die nach Sympathicusdurchschneidung verengte Pupille noch durch Einträufeln von Atropin erweitert werden kann, daß die Erweiterung jedoch geringer ausfällt, als auf der gesunden Seite, also genau wie in dem oben geschilderten Falle. Ein weiteres, aber ziemlich inkonstantes Symptom von experimenteller Lähmung ist Anidrosis der betroffenen Seite. Unser Fall weist, wie wir gesehen haben, dies Symptom auf.

Die elektrische Reizung hat Erweiterung der Pupille und Lidspalte zur Folge, sowie Gefäßverengerung und Herabsetzung der Temperatur und Secretion.

Am konstantesten sind die oculopupillären Symptome, die vasomotorischen dagegen sind mehr flüchtiger Natur und bilden sich meist in kurzer Zeit wieder zurück.

Niemals ist jedoch im Anschluß an eine rein experimentelle Reizung oder Lähmung des Halssympathicus Abmagerung der gleichseitigen Gesichtshälfte eingetreten.

Aus dieser Tatsache wird von vielen der Schluß gezogen, daß eine Hemiatrophie niemals durch eine

Affektion des Halssympathicus zustande kommen könne. Die physiologischen und die klinischen Befunde würden sich ja dann widersprechen. Dieser Widerspruch ist jedoch, worauf Charcot eingehend hinweist, nur ein scheinbarer: „Bei dem physiologischen Experimente der Durchschneidung des Halssympathicus haben wir es mit einer Nervenverletzung zu tun, welche die Tätigkeit des Nervensystems einfach unterbricht und vernichtet. Auch die experimentelle Reizung mit der Elektrizität ist eine ganz andere als die, mit der wir es in der Klinik zu tun haben. Hier haben wir krankhafte Veränderungen, welche die Tätigkeit des Nervensystems steigern oder abschwächen, es irritieren und entzünden. Beim künstlichen Experiment dagegen erzielen wir nur Unterbrechung und nie Neuritis."

Weiterhin ist es, wie wir später noch sehen werden, wohl möglich, daß nach der Durchschneidung des Sympathicus ein peripher von der Schnittstelle gelegenes, untergeordnetes trophisches Centrum für das übergeordnete eintritt.

Wir sehen aus diesen Betrachtungen jedenfalls soviel, daß die Behauptung, der Halssympathicus komme bei der Entstehung der Hemiatrophie nicht in Betracht, auf keinen Fall berechtigt ist.

Was das häufige Vorkommen von Pupillenerweiterung oder -Verengerung, von Protrusio bulbi und Enophathalmos, Lidspalterweiterung und -Verengerung, Störungen der Schweißsecretion bei der Hemiatrophie betrifft, so müssen wir wohl diese Symptome auf eine Beteiligung der oculopupillären Fasern sowie der Schweißnerven des Sympathicus beziehen. Es fehlt jedoch nicht an Forschern, welche diese Symptome anders zu deuten versuchen. Der Enophthalmos z. B., der meist sehr beträchtlich sei, könne unmöglich durch Lähmung des sog. Müller'schen Muskels allein bedingt sein. Es bestehe vielmehr die hauptsächliche und höchst wahrscheinlich einzige Ursache des Enophthalmos im Schwunde des retrobulbären Fettgewebes. Dadurch erklären sie auch die Verschmälerung der Lidspalte und halten es für schwerlich nachzuweisen, daß eine Parese jener glatten Lidmuskelfasern bestehe,

welche die Fortsetzung des Musc. lev. palp. sup. bilden. Wenn dies auch für einige Fälle zutreffen mag, so ist doch gegen die Verallgemeinerung dieses Satzes einzuwenden, daß wir bei isolierter Lähmung der oculopupillären Fasern — bei Intaktsein des trophischen Einflusses — auch Ptosis und Enophthalmos vorfinden, wie z. B. in den Fällen von Druck eines Tumors auf den Halssympathicus oder experimenteller Reizung desselben.

Die Myosis paralytica wird von ihnen auch anders gedeutet. Sie sagen, daß, wo Myosis sowohl auf Reizung des Sphincter (Oculomotorius) als auch auf Lähmung des Dilatator (Sympathicus) beruhen kann, niemand behaupten könne, daß die Myosis in den Fällen von Hemiatrophie gerade auf Lähmung des Dilatator beruhe. Gewiß läßt sich das einwenden, aber der Umstand, daß wir bei den vom Oculomotorius ausgehenden Bewegungsstörungen der Iris stets auch Accommodationslähmung haben, und in unseren Fällen von Myosis die Accommodation stets intakt ist, dürfte doch entschieden für eine Lähmung des Dilatators sprechen.

Wenn auch zugegeben werden muß, daß für einige dieser Sympathicussymptome zuweilen eine andere Deutung und Erklärung herangezogen werden kann, so ist doch der Gesamtschluß, der Sympathicus komme hier überhaupt nicht in Betracht, entschieden sehr gewagt und gesucht. Die Häufigkeit des gemeinsamen Auftretens dieser Symptome spricht doch mit großer Wahrscheinlichkeit für einen Reiz- bezw. Lähmungszustand der oculopupillären Fasern des Halssympathicus.

Geradezu beweisend sind in dieser Hinsicht zwei Fälle Seeligmüller's, wo im Anschluß an traumatische Verletzung des Halssympathicus Hemiatrophie eintrat. In einem Falle stand die Sympathicusaffektion bei einem Kinde in Verbindung mit traumatischer Lähmung des rechten Plexus brachialis (Fractura colli scapulae et claviculae intra partum). Hier war Myosis und merkliche Atrophie der rechten Gesichtshälfte vorhanden. Im zweiten Falle war eine

Schußverletzung des linken Sympathicus und eines Teiles des Plexus brachialis vorhanden. Auch hier zeigte sich neben den oculopupillären Symptomen eine auffällige Abmagerung und Abplattung der linken Wange.

Weiterhin deutet auf den Sympathicus das häufige Vorkommen von Schmerzhaftigkeit bei Druck auf den Halssympathicus und vor allem auf das Ganglion cervicale supremum. Ferner die häufige Komplikation mit vasomotorischen Störungen, und die mit Migräne und Sclerodermie, zwei Krankheiten, die neuerdings von vielen Autoren auf den Sympathicus zurückgeführt werden. Endlich das häufigere Vorkommen der Atrophie beim weiblichen Geschlecht, bei dem wir öfter als beim männlichen Geschlecht abnorme Sympathicusinnervation vorfinden. Die zuweilen auftretende Besserung im Anschluß an Sympathicusgalvanisation gehört auch hierher.

Wir sehen also, daß es in denjenigen Fällen von Hemiatrophie, welche mit Sympathicussymptomen combiniert sind, äußerst wahrscheinlich ist, daß die Krankheitsursache in einer Affektion des Halssympathicus besteht.

Das Nähere über diese Affektion möge später Erörterung finden.

Zunächst interessiert die Frage: Wie haben wir dann uns die Entstehung derjenigen Fälle zu denken, die frei von oculopupillären Symptomen sind, dagegen solcher Erscheinungen nicht ermangeln, die auf eine Affektion einzelner oder mehrerer Aeste des Trigeminus hinweisen? Ist in diesen Fällen nicht ebenfalls der Sympathicus der Urheber des Leidens, oder kommt hier die Krankheit auf eine andere Weise zustande?

Nach allen unseren bisherigen Betrachtungen haben wir anzunehmen, daß die vasomotorischen und trophischen Nervenfasern in engen Beziehungen zu einander stehen.

Stellen wir uns zu diesem Zweck kurz den Verlauf der vasomotorischen Nervenfasern vor:

„In der Großhirnrinde befindet sich ein Vasomotorencentrum. Von hier aus gehen die Vasomotorenbahnen wahrscheinlich zusammen mit den motorischen und sensiblen langen Leitungsbahnen durch die innere Kapsel zu den subcortikalen großen Ganglien. Von hier verfolgen sie ihren Weg weiter durch die Pons zu dem großen Vasomotorencentrum der Medulla oblongata. Von diesem Centrum ziehen Fasern durch die Seitenteile der Medulla spinalis zu den verschiedenen Höhen des Rückenmarks, um sich dort wahrscheinlich in der mittleren grauen Substanz um Zellgruppen herum aufzusplittern, die als die spinalen vasomotorischen Centren anzusehen sind. Von hier begeben sich die Fasern durch die vorderen Wurzeln und Rami communicantes in die sympathischen Ganglien als die präcellulären Fasern, um die Zellen derselben mit ihren Endkörbchen zu umspinnen. Hier endet das Neuron erster Ordnung, und müssen wir wiederum ein autonomes Centrum annehmen. Die Ganglienzellen entsenden nun die postcellulären Fasern, welche teils direkt, teils mit spinalen und besonders sensiblen Nerven zusammen nach den Gefäßen und der Peripherie gelangen. Diese Fasern bilden mit den Ganglienzellen zusammen das Neuron zweiter Ordnung.“ (Cassirer.)

Das Gefäßgebiet des Kopfes wird im wesentlichen vom Halssympathicus innerviert, indem sich dessen Fasern zum Trigeminus, Auricularis major und Facialis begeben und sich mit diesen Nerven verzweigen.

Steinert hält folgenden Punkt für von großer Wichtigkeit. Er sagt: „Die Ausfallserscheinungen von Seiten des Vasomotorensystems haben eine große Tendenz zur Rückbildung. Wir gehen nicht fehl, wenn wir diese Tatsache darauf zurückführen, daß zahlreiche, übereinander geordnete Centren für die Vasomotoren da sind, von denen bei Ausfall des übergeordneten offenbar ohne erhebliche Störung das untergeordnete eintritt. Ein ähnliches Verhalten müssen wir auch beim trophischen System annehmen. Ganz anders müssen sich jedoch beide Male die Dinge entwickeln, wenn wir eine Reizung eines Centrums oder einer ganzen Bahn vor uns haben. Da ist ein vicariierendes Ein-

treten tieferer Bahnen und Centren natürlich unmöglich, der Reizzustand pflanzt sich durch eine ganze Kette von nervösen Systemen fort und wird nicht kompensiert, bis schließlich die Erregbarkeit des betreffenden Nervenabschnittes aufhört. Wir müssen also mit Rücksicht hierauf in der Pathogenese unserer Krankheit zunächst einen chronischen Reizzustand der vasomotorisch-trophischen Fasern und Centren im Sympathicus annehmen, der zur Abschwächung des trophischen Einflusses auf die Gewebe führt und im Laufe der Jahre zu Degeneration der trophischen Fasern."

Der trophische Einfluß kann alsdann nicht mehr zu den Zellen gelangen, und diese bleiben auf dem niedrigen Grade der Selbsternährung, wie er ihnen von Natur zukommt, stehen. Die Zellen bleiben kleiner und vermehren sich nicht, wie im normalen Körper, was wir als Atrophie bezeichnen.

Entwickelt sich nun in einem solchen Centrum ein Krankheitsherd, oder werden die vasomotorisch-trophischen Fasern nach ihrem Austritt aus dem Centrum, solange sie isoliert verlaufen, von irgend einer Schädlichkeit betroffen, so ist es denkbar, daß von da aus eine absteigende Degeneration eintritt, welche die trophischen Fasern allein betrifft. Auf diese Weise werden zunächst diejenigen Fälle der uns beschäftigenden Krankheit verständlich, in denen nur atrophische Erscheinungen vorhanden sind, während die Motilität und Sensibilität gar keine Störungen erlitten haben. Sind jedoch derartige Störungen vorhanden, so kann man wohl annehmen, daß die krankmachende Ursache an einer peripher gelegenen Stelle eingewirkt hat, in welcher die trophischen mit anderen funktionell verschiedenen Nervenfasern gemeinschaftlich in der Bahn des Trigeminus verlaufen, und zu isolierter Degeneration der trophischen Fasern geführt hat, oder eine aufsteigende Neuritis zur Folge hatte, die schließlich ein sympathisches Ganglion erreichte und von dort aus die Atrophie inscenierte. (Steinert.)

Wir hätten demnach zu unterscheiden zwischen Hemiatrophien peripheren und solchen mehr centralen Ursprungs. Bei ersteren würde die krankmachende Ursache auf die vasomotorisch-trophischen

Nervenfasern während ihres Verlaufes im Trigeminus oder Facialis, bei letzteren während ihres Verlaufes im Sympathicus einwirken.

Zu der letzteren Gruppe gehören unsere Fälle mit Sympathicussymptomen. Sie bilden, so zu sagen, eine Unterabteilung hievon, insofern als bei ihnen außer den trophischen Fasern noch die oculopupillären Fasern geschädigt sind. Alle zusammen verlaufen im Halssympathicus.

In dieser zweiten Gruppe würde also die Krankheitsursache zunächst nur die vasomotorisch-trophischen Centren und Nerven und allenfalls noch die oculopupillären Fasern betreffen. Von da aus tritt dann möglicherweise, wie Steinert es annimmt, absteigende Degeneration der Fasern ein, was Hemiatrophie zur Folge hat. Diese Degeneration könnte sich möglicherweise vollständig auf die trophischen Fasern beschränken.

Wenn dies wirklich der Fall ist, — drängt sich einem hierbei die Frage auf — so dürfen sich bei den Fällen mit oculopupillären Symptomen keinerlei Schmerzen und Motilitätsstörungen im Trigeminus vorfinden.

Ich habe die Literatur hierauf eingehend durchgesehen und fand dies durchweg bestätigt. In keinem der Fälle, wo die oculopupillären Symptome vorhanden sind, fand ich Schmerzen vor oder während der Entstehung der Hemiatrophie, und umgekehrt fanden sich auch niemals die oculopupillären Symptome, wo die Hemiatrophie mit Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen des Trigeminus verbunden war. Dies spricht deutlich für die isolierte Degeneration dieser Fasern von dem Centrum nach der Peripherie zu. Die Ausbreitung der Hemiatrophie entspricht in diesen Fällen der Verzweigung derjenigen Nerven, an welche die vasomotorisch-trophischen Fasern herantreten, also dem Verästelungsgebiete des Trigeminus, Auricularis major und wahrscheinlich auch dem des Facialis.

Haben wir dagegen derartige Störungen, und besonders im Anfange der Krankheit, so müssen wir einen peripheren Ursprung annehmen. In diesen Fällen ist

die Atrophie meist auf einen oder zwei Trigeminusäste beschränkt, nimmt nur einen Teil des Gesichtes ein und ist keine so gleichmäßige wie beim centralen Ursprung der Krankheit. Nie finden wir in derartigen Fällen Lähmung oder Reizung der oculopupillären Fasern. Daß die Hemiatrophie häufiger ohne die oculopupillären Symptome vorkommt, dagegen häufiger mit Schmerzen im Trigeminus verbunden ist, beweist nur, daß sie häufiger peripheren Ursprungs ist als centralen.

Wirkt, was ich zum Schluß noch erwähnen möchte, die krankmachende Ursache auf die vasomotorisch-trophischen Fasern während ihres Verlaufes im Gehirn und Rückenmark ein, so ist es wohl möglich, daß dadurch ein Krankheitsbild hervorgerufen wird, das der Hemiatrophie entspricht. So lassen sich möglicherweise Fälle erklären, wo Rückenmarks- und Gehirnerkrankungen mit Hemiatrophie kombiniert sind (z. B. Epilepsie, Hemiplegie, Tabes, Syringomyelie, Sklerose).

Es bleibt noch ein Bedenken gegen die obige Theorie: Wenn das Gesicht trophische Nerven erhält, bezw. unter trophischen Einfluß steht, so muß bei dem übrigen Körper dasselbe der Fall sein.

Warum finden wir aber nur im Gesicht derartige atrophische Erscheinungen, und nicht auch gelegentlich an irgend einer anderen Körperstelle?

Dieser Einwand dürfte vollständig gefallen sein, seitdem wir über das Wesen der Sclerodermie genauer unterrichtet sind. Hallopeau erklärt die Sclerodermie und Hemiatrophie für anatomisch identisch und bezeichnet die Sclerodermie geradezu als „disseminierte Trophoneurose".

Die anatomischen Begründungen sind zwar bis heute bei der Sclerodermie ebenso wenig erbracht, wie bei der Hemiatrophie. Aber vom symptomatisch-klinischen Standpunkte aus läßt sich in zahlreichen Zügen eine unverkennbare Aehnlichkeit finden, namentlich, worauf Eulenburg aufmerksam macht, wenn wir das Bild der völlig entwickelten Hemiatrophie mit dem der ebenfalls entwickelten und zum zweiten, atrophischen Stadium vorgeschrittenen Sclerodermie vergleichen.

„Hier wie dort," sagt Eulenburg, „finden wir die straffe Spannung, die trockene, narbenartige Beschaffenheit und das fleckweise Eingesunkensein der Haut, die stellenweise helle, glänzendweiße, stellenweise dagegen dunkelbräunliche Verfärbung derselben, das Ausfallen der Haare, den gänzlichen Schwund des Unterhautzellgewebes, die Volumenabnahme anderer tieferer Gebilde, der Muskeln, Knorpel, Knochen, die mehr oder weniger hochgradigen Störungen der Zirkulation, Temperatur und Secretion an den erkrankten Hautabschnitten. Hier wie dort finden wir dagegen die sensiblen und motorischen Nervenfunktionen im großen Ganzen intakt oder doch nicht erheblich verändert."

„Der einzige Differenzpunkt zwischen beiden Krankheiten wäre der, daß wir es bei der Sclerodermie in ihrem Initialstadium mit einem hypertrophischen Prozeß zu tun haben, während der Gesichtsatrophie ein derartiger Prozeß nicht vorausgeht, sondern bei ihr die Atrophie primär eintritt. So unzweifelhaft dieser Punkt auch ist, so muß doch daran erinnert werden — fährt Eulenburg fort — daß die Hemiatrophie fast ausschließlich in jugendlichem Alter, nie nach vollendetem 24. Jahre, zur Entwickelung gelangt, während die Sclerodermie überwiegend im späteren Lebensalter (20—40 Jahre) entsteht. Es liegt auf der Hand, daß der jugendliche Organismus schon wegen der geringeren Spannung und größeren Dehnbarkeit der Hautdecken, sodann wegen der leichteren und rascheren Resorption von Entzündungsprodukten infolge des überhaupt regeren Stoffwechsels auf die nämlichen Noxen in quantitativ und qualitativ verschiedener Weise reagieren kann gegenüber dem Organismus des Erwachsenen."

So würde auch dieser Grund wegfallen und wir können vielleicht die Hemiatrophie als eine Art von Sclerodermie des jugendlichen Alters ansehen.

Wir haben also anzunehmen, dass die Hemiatrophia faciei progressiva durch einen chronischen Reizzustand vasomotorisch-trophischer Fasern verursacht ist. Wirkt die Noxe auf diese Fasern ein, solange sie noch im Halssympathicus resp. obersten Halsganglion zusammen mit den oculopupillären Fasern verlaufen, so

haben wir, da die vasomotorisch-trophischen Fasern in die Bahn des Trigeminus übertreten, atrophische Erscheinungen im Verästelungsgebiete des Trigeminus, und eventuell noch die oculopupillären Symptome, nie dagegen Störungen von Seiten der Motilität und Sensibilität des Trigeminus. Wirkt sie dagegen auf die Fasern während ihres Verlaufes im Trigeminus ein, so haben wir atrophische Erscheinungen in dem Verästelungsgebiete desjenigen Trigeminusastes, dessen vasomotorisch-trophische Fasern geschädigt sind, und außerdem fast immer Störungen der Sensibilität und Motilität, nie dagegen Lähmung oder Reizung der oculopupillären Fasern. Vasomotorische Störungen in Gestalt eines Gefäßkrampfes, sowie Störungen der Schweißsecretion können sich in den Fällen peripheren wie centralen Ursprungs finden. Bei den centralen Fällen sind die vasomotorisch-trophischen Fasern primär erkrankt, bei den peripheren Fällen dagegen sekundär.

Was zum Schlusse die Ursache dieses chronischen Reizzustandes betrifft, so ist sie jedenfalls sicher häufig infektiöser Natur. Dafür spricht das häufige Auftreten von Hemiatrophie im Anschluß an Angina, Masern, Diphtherie, Zahncaries, Erysipel und Trauma. Bei den Fällen mit peripherem Ursprunge kommen hauptsächlich in Betracht Trauma, Zahncaries, Erysipel. Die eingedrungenen Keime rufen zunächst das Bild einer Neuritis im Trigeminus hervor. Die motorischen und sensiblen Fasern des Trigeminus werden jedoch nur vorübergehend geschädigt, während die vasomotorisch-trophischen Fasern eine dauernde Schädigung erleiden. (L e w i n.)

Wie diese isolierte Zerstörung zustande kommt, ist schwer zu sagen. Entweder liegt es an der Art des Infektionsstoffes und der Prädilektion desselben für die trophischen Fasern oder an einer abnorm geringen Widerstandsfähigkeit der vasomotorisch-trophischen Fasern bei dem betreffenden Individuum. Die Prädilektion von Giften für gewisse Nervenelemente ist uns wohl bekannt. So hat z. B. das metasyphilitische Virus eine Prädilektion für die Hinterstränge im Rückenmark (Tabes) und für die Ganglienzellen der Großhirnrinde

(Dementia paralytica). Daß wir die Hemitrophie häufig gerade bei neuropathischen Individuen finden, mag vielleicht damit zusammenhängen, daß bei ihnen der Sympathicus ein Locus minoris resistentiae ist, was aus den mannigfachen vasomotorischen Störungen bei diesen Leuten hervorgeht.

Bei der Hemiatrophie mit centralem Ursprunge wären als häufigste Ursache anzusehen Angina, Diphtherie und Masern. Man muß annehmen, daß die Rachenaffektion auf das benachbarte Gewebe fortschreitet und dadurch den Halssympathicus und sein Ganglion supremum in Mitleidenschaft zieht Wenn wir auch nicht in allen Fällen eine direkte Infektion als wahrscheinlich nachweisen können, so spricht doch dieser Umstand noch lange nicht gegen die Annahme einer infektiösen Entstehung der Hemiatrophie, denn wie leicht kann eine derartige Infektion unserer Beobachtung entgehen.

Zuweilen mag auch ein Tumor, der sich in unmittelbarer Nähe des Sympathicus entwickelt, die centrale Entstehung veranlassen. Derartige Tumoren (Drüsenschwellungen, Strumen) brauchen absolut nicht sehr umfangreich zu sein, um den Sympathicus durch Kompression zu tangieren. Es sind wohl besonders die flachen, nach hinten reichenden Strumen, welche den Halssympathicus gefährden können. Die Halsgefäße und der Vagus können vor dem sie bedrängenden Tumor ausweichen, der Sympathicus hingegen nicht, da er an der Wirbelsäule fixiert ist. Ferner kann eine im Halse gelegene Narbe durch Narbenzug zur Kompression des Sympathicus führen.

Auch eine entzündliche Affektion der Lungenspitze bezw. Pleura kann den Halssympathicus dadurch, daß sich die Entzündung auf ihn fortpflanzt, in Mitleidenschaft ziehen. Dieser Entstehungsmodus ist sicher nicht so selten. Diese Entstehung dürfte vielleicht in oben beschriebenem Falle anzunehmen sein, wo dem Beginn der Hemiatrophie eine Spitzen-Affektion vorausging.

Sowohl in diesem als in dem vorhergehenden Punkte können uns natürlich nur sorgfältige Sektionen Aufschluß geben.

Was die Therapie der Hemiatrophie betrifft, so ist sie bis jetzt fast immer ohne Erfolg geblieben. Innere Mittel, Bäder, Massage, reizende Einreibungen erwiesen sich als völlig nutzlos. Fast alle bekannt gewordenen Fälle wurden kürzere oder längere Zeit hindurch elektrisiert, entweder mit dem faradischen oder galvanischen Strom. Der letztere, bald örtlich, bald auf den Sympathicus appliciert, soll in einzelnen Fällen eine Verbesserung des Volumens und der Hautfärbung bewirkt haben. (Eulenburg.)

Oppenheim und Borchardt haben in einem Falle durch Entfernung einer geschwollenen Drüse in der Gegend des Ganglion supremum des Sympathicus eine Besserung erzielt. In den meisten Fällen kommt es jedoch erst nach Entwickelung hochgradiger Atrophie zu einem natürlichen Stillstand. Wenn auch das Allgemeinbefinden in keiner Weise gefährdet wird, so ist doch die mit der Hemiatrophie verbundene Difformität für den Patienten sehr unangenehm, zumal da das Leiden ausschließlich in der Jugend und vorzugsweise bei Personen weiblichen Geschlechts vorkommt.

Es wäre dringend zu wünschen, therapeutisch hier mehr leisten zu können, und es muß alles versucht werden, was einigermaßen eine Aussicht auf Heilung oder Besserung bietet.

Aus der oben entwickelten Theorie ergeben sich wohl einige Anhaltspunkte für den Weg, den die Therapie einzuschreiten hat:

Haben wir es mit einer Hemiatrophie zu tun, so sei in Zukunft die erste Frage: Ist sie centralen oder peripheren Ursprungs? Haben wir uns für centralen Ursprung entschieden, — Schmerzlosigkeit im Initialstadium der Hemiatrophie, gleichmäßige diffuse Atrophie einer Gesichtshälfte, Lähmung oder Reizung der oculopupillären Fasern (inkonstantes Symptom) — so wird sich unser Augenmerk auf die hier in Betracht kommenden Ursachen richten. Wir werden das Fortschreiten einer Rachenaffektion verhindern, geschwollene Lymphdrüsen, Strumen exstirpieren, ebenso alte Narben bei Verdacht auf Narbenretraktion. Entstand die Hemiatrophie im Anschluß an eine Spitzentuber-

kulose, so muß an eine etwaige Verwachsung des Halssympathicus mit der Pleura gedacht werden, und dieser hieraus gelöst werden. Gleichzeitig versuche man lange Zeit hindurch Galvanisation des Halssympathicus und der Aeste des Trigeminus.

Haben wir anzunehmen, daß die Hemiatrophie peripheren Ursprungs ist, — Trigeminusneuralgie vor und während Entstehung der Hemiatrophie, Motilitätsstörungen, circumscripte Atrophie auf einer Gesichtshälfte, Fehlen der oculopupillären Symptome — so wird sich unsere Behandlung auf die der Trigeminusneuralgie beschränken müssen. Galvanisation soll auch hier fleißig versucht werden.

Die Hauptsache wird es jedoch in beiden Fällen sein, die Hemiatrophie möglichst frühzeitig zu erkennen und zu behandeln, da wir annehmen müssen, daß langes Bestehen des Leidens zu irreparabler Degeneration der trophischen Fasern führt.

Ist unsere Behandlung auch dann vollständig erfolglos, oder ist das Leiden schon soweit vorgeschritten, daß es irreparabel erscheint, so kann den Patienten durch subcutane Paraffininjektionen immer noch wesentlich geholfen werden. (Eckstein.)

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht der Dankbarkeit, Herrn Oberarzt Dr. Vorkastner, welcher so gütig war, die Arbeit durchzusehen und mir viele Ratschläge zu erteilen, meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis.

1. Beer, Max: Beitrag zur Kenntnis der Hemiatrophie. Inauguraldiss. Königsberg 1898.
2. Cassirer: Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1901.
3. Eckstein: Die Technik und Verwendung subcutaner Paraffinprothesen. Zeitschr. f. ärztl. Fortbildg. 1904 No. 23.
4. Eulenburg-Guttmann: Die Pathologie des Symphathicus auf physiologischer Grundlage. Berlin 1873.
5. Eulenburg: Lehrbuch der Nervenkrankheiten Bd. II. Berlin 1878.
6. Eulenburg: Über progressive Gesichtsatrophie und Sclerodermie. Zeitschrift f. Klin. Med. 1882 V. Bd.
7. Friedenthal: Prager med. Wochenschr. 1876. No. 13.
8. Fromhold-Treu, Armin: Die Hemiatrophia facialis progressiva. Inaug.-Diss. Dorpat 1893.
9. Gowers: Handb. der Nervenkrankheiten.
10. Heinemann, Walter: Über Hemiatrophia faciei.
11. Homén: Zur Kenntnis der Hemiatrophie und des Ursprungs des Nervus trigeminus. Neurol. Centralbl. 1890 No. 13.
12. Jendrassik: Allgemeine Betrachtungen über das Wesen und Funktion des vegetativen Nervensystems. Virchow's Arch. Bd. 145.
13. Jendrassik: Über die Hemiatrophia facialis. Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 59. 1897.
14. Klingmann: Hemiatrophia facialis. Journ. of the American med. Assoc. 1907. II. Teil No. 23.
15. Kracht, Otto: Über Hemiatrophia faciei progressiva. Inaug.-Diss. Jena 1905.
16. Lange, Fritz: Zur Casuistik der Hemiatrophia facialis progressiva. Inaug. Diss. Breslau 1903.
17. Lewin, W.: Über die bei halbseitigen Atrophieen und Hypertrophieen des Gesichtes beobachteten Erscheinungen. Charité-Ann. 1884.
18. Mendel, E.: Zur Lehre von der Hemiatrophia facialis. Neurol. Centralbl. 1884. S. 401.

19. Möbius: Der umschriebene Gesichtsschwund. Nothnagel's Pathol. u. Ther. 11. Bd. II. Teil.
20. Oppenheim: Lehrb. d. Nervenkrankheiten. 1905.
21. Romberg: Klinische Ergebnisse. Berlin 1846.
22. Samuel: Die trophischen Nerven. Leipzig 1860.
23. Seeligmüller: Hemiatrophia facialis progressiva. Eulenburg's Realencyclopädie.
24. Seeligmüller: Zur Pathologie des Halssympathicus. Berl. klin. Woch. 21. 1884.
25. Steinert, Hermann: Über Hemiatrophia faciei. Inaug.-Diss. Halle a. S. 1899.
26. Ziemssen: Hemiatrophia facialis. Spezielle Pathol. u. Ther. XII. 2.
27. Ziemssen-Wette: Annalen der Städt. allgemeinen Krankenhäuser. München 1881.

Lebenslauf.

Verfasser vorliegender Arbeit, Rudolf Korn, evangelischer Konfession, ist der Sohn des Landgerichts-Präsidenten Dr. von Korn zu Heilbronn a. N. und wurde am 29. Juni 1884 zu Tübingen geboren. Seine wissenschaftliche Vorbildung erhielt er auf dem städtischen Karlsgymnasium zu Stuttgart, das er im Juli 1903 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Er wurde sodann in die Kaiser Wilhelms-Akademie für das militärärztliche Bildungswesen aufgenommen. Vom 1. April bis 30. September 1904 genügte er seiner Dienstpflicht mit der Waffe bei der 3. Kompagnie des Garde Füsilier-Regiments. Frühjahr 1906 bestand er die ärztliche Vorprüfung. Am 1. Oktober 1908 wurde er zum Unterarzt beim Infanterie-Regiment Kaiser Friedrich, König von Preussen (7. Württembergischen) Nr. 125 ernannt und zugleich auf 1 Jahr zur Dienstleistung zum Königlichen Charité-Krankenhause kommandiert. Das Staatsexamen machte er im Wintersemester 1909/10.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken, und Kurse folgender Herren: Benda, Beitzke, Bier, Brieger, Bumm, Claisen, Drude (†), Engelmann (†), Engler, Ewald, Fischer, Fränkel, Frey, Goldscheider, Hertvig, Heubner, Hildebrand, Hiller, Hoffmann, Köhler A., Kraus, Lasson, Lesser, v. Leyden, Liebreich (†), v. Michel, Olshausen, Orth, Passow, Posner, Rubner, Schiff, Schulz, Schulze, Schwendener, Sonnenburg, Strassmann, Stumpf, Thierfelder, Virchow H., Waldeyer, Warburg, Williger, Ziehen.

Während seines Kommandos zum Königlichen Charité-Krankenhause arbeitete er auf den Kliniken der Herren Professoren: Hildebrand, His, Lesser, Passow.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser an dieser Stelle seinen ehrerbietigen Dank aus.